



## Un caso de sirenomelia

**Recibido:** 02 de febrero de 2017

**Aprobado:** 27 de abril de 2017

### a sirenomelia of case

**Jorge Álvarez Pita<sup>1</sup>, Tania Marín Álvarez<sup>2</sup>, Betsy Ernestina Rodríguez González<sup>3</sup>, Nélide Orozco Hechavarría<sup>4</sup>.**

<sup>1</sup>Especialista de Primer Grado de Medicina General Integral. Asistente. Máster en Urgencias Médicas en APS. Policlínico Universitario "Luis A Turcios Lima" de Pinar del Río. Cuba.  
[jorgeap67@infomed.sld.cu](mailto:jorgeap67@infomed.sld.cu)

<sup>2</sup>Especialista de Primer Grado de Medicina General Integral. Instructora. Policlínico Docente "José Martí Pérez" de Santiago de Cuba. Cuba. [taniama@medired.scu.sld.cu](mailto:taniama@medired.scu.sld.cu)

<sup>3</sup>Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Neonatología. Máster en Atención Integral al niño. Hospital "Enrique Cabrera". Ciudad Habana. Cuba.  
[betsyer@infomed.sld.cu](mailto:betsyer@infomed.sld.cu)

<sup>4</sup>Especialista de Segundo Grado en Ginecología y Obstetricia. Profesor Consultante. Máster en Atención Integral a la Mujer. Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Cuba.  
[norozco@medired.scu.sld.cu](mailto:norozco@medired.scu.sld.cu)

## RESUMEN

La sirenomelia constituye una de las anomalías congénitas infrecuente y fatal, cuya característica principal es la fusión de las extremidades inferiores o falta de una de ellas, se acompaña de otras anomalías como agenesia renal, ausencia del sacro, de recto y vejiga, hipoplasia pulmonar entre otras. Se presenta un caso diagnosticado al nacimiento en el Hospital "Bacir Ben Nacer" de la Wilaya El Oued en Argelia describiéndose las características clínicas.

**DeCS:** ECTROMELIA; RECIÉN NACIDO; MORTALIDAD INFANTIL.

## ABSTRACT

Sirenomelia is one of the uncommon and fatal congenital anomalies. Its main characteristic is the fusion of the lower limbs or lack of one of them, it is accompanied by other anomalies such as renal agenesis, absence of the sacrum, rectum and bladder and pulmonary hypoplasia. We present a case diagnosed at birth at Bacir Ben Nacer Hospital of

Wilaya El Oued in Algeria, describing the clinical characteristics.

**DeCS:** ECTROMELIA; NEWBORN INFANT; INFANT MORTALITY.

---

## INTRODUCCIÓN

La sirenomelia, también conocida como síndrome de la sirena, es una malformación congénita muy poco frecuente cuya característica principal es la fusión de las piernas, dando apariencia de cola de sirena. Esta fusión puede variar desde ser completa hasta ser una unión membranosa de ambas piernas. Se acompaña de anomalías en otros órganos como agenesia renal, ausencia de sacro, anomalías vertebrales, fusión de los sacros y malformaciones pulmonares y gastrointestinales.<sup>1, 2</sup>

Se plantea que esta malformación está relacionada con la diabetes mellitus, consumo de cocaína, ácido nalidíxico, radiaciones, hipovitaminosis, exposición a insecticidas en el primer trimestre del embarazo y se ha descrito en ocasiones el hallazgo de un cromosoma extra de pequeño tamaño, que bien puede ser una forma parcial de trisomía 22.<sup>3-5</sup>

La incidencia de este dimorfismo es variable, oscilando entre 0,8 a 4,5 por cada 100 000 nacimientos,<sup>2,5,6</sup> predominando en el sexo masculino con una proporción de 3:1 y asociado a madres menores de 20 años y mayores de 40 años.<sup>7,8</sup> La tasa de mortalidad en las primeras horas de vida suele ser alta, debido a la insuficiencia respiratoria y la agenesia renal. Existe constancia de supervivencia a largo plazo de algunos casos cuando no hay daño renal, y las alteraciones son menores. En la actualidad solo se han reportado cinco casos de supervivencia y solo en uno se ha logrado la separación completa de las piernas.<sup>1,5,8</sup>

---

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Gestante primigesta de 24 años de edad que no recibió atención prenatal e ingresa con pródromos de parto en el Hospital Bacir Ben Nacer de la Wilaya Oued en Argelia.

Antecedentes personales: no se recoge historia de enfermedades antes y durante el embarazo.

A las 39 semanas se produce un parto eutócico, obteniéndose un recién nacido con un peso de 2800 gramos con distrés respiratorio severo que fallece a las 24 horas. Al examen físico se constata la presencia de un solo miembro inferior y otro rudimentario, ausencia de genitales externos y del ano, diagnosticándose por los hallazgos encontrados como Sirenomelia. (Figura 1)



**Figura 1.** Neonato con Sirenomelia

---

## DISCUSIÓN

Las primeras descripciones médicas y científicas de la sirenomelia datan de mediados del siglo XIX, aunque hay evidencias de que en la antigüedad se conocía esta entidad.<sup>9</sup>

Duhamed<sup>10</sup> lo llamó síndrome de regresión caudal pues comprende un grupo de malformaciones congénitas que van desde el cóccix con las piezas de la columna vertebral, miembros inferiores hipoplásicos, y la sirenomelia en su forma más severa.

Numerosos autores han tratado de agrupar los diferentes tipos de sirenomelia, pero aún no se ha logrado obtener una clasificación que sea internacionalmente aceptada.<sup>9</sup>

Sctoker y Heifetz en 1987, realizaron una clasificación basada en la presencia o ausencia de los huesos de los muslos y piernas presentes, hasta el tipo 7 con fémur único, tibia ausente.<sup>11</sup>

Tipo I: pares de fémur, tibia y peroné presentes

Tipo II: peroné único fusionado

Tipo III: ausencia de peroné

Tipo IV: fémures parcialmente fusionados con peroné único

Tipo V: fémures parcialmente fusionados con peroné ausente

Tipo VI: fémur y tibia única

Tipo VII: fémur único con ausencia de tibia y peroné

Existen múltiples opiniones acerca del mecanismo teratógeno y patogénico de esta malformación pero aún no existe un consenso entre los investigadores. Entre las teorías que se describen están:<sup>5,7,9</sup>

La teoría de la falla primaria, que sugiere la presencia de un defecto primario en el desarrollo de las somitas caudales, lo que determina la no inducción de un número de ellos, que originan deficiencias en la porción distal del embrión.

La teoría del déficit nutricional sostiene que existe un compromiso de la perfusión sanguínea en la región caudal del cuerpo,

por la obstrucción o anomalía del sistema vascular arterial correspondiente.

La teoría mecánica plantea que el desarrollo caudal anómalo se produce por una fuerza intrauterina, que actúa en el extremo caudal del embrión.

Los casos reportados en la literatura médica están siempre asociados a una muerte perinatal y la sobrevivencia es extremadamente rara.<sup>3-6</sup>

Algunas de las anomalías que pueden aparecer son: agenesia y displasia renal, duplicidad del colon, atresia del colon, imperforación anal, agenesia o hipoplasia del pene, ausencia de testículos u ovarios, útero rudimentario, hidrocefalia, ausencia del cuerpo calloso, hipoplasia pulmonar, fistulas traqueoesofágicas.<sup>5,9</sup>

El diagnóstico prenatal de sirenomelia por ultrasonido es importante por la posibilidad de interrumpir el embarazo al ser un producto no viable.

---

## CONCLUSIONES

La sirenomelia es una malformación congénita extremadamente rara y letal en la mayoría de los casos. Existe un grupo de factores que se relacionan con la aparición de esta malformación y se invocan varias teorías para explicar su etiopatogenia. Una adecuada atención prenatal permite el diagnóstico precoz y proponer la interrupción de la gestación.

---

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maita Quispe F, Zegarra Santiesteba W, Panozo Borda SV, Castillo Yujra BJ, Herbas Bernal RI. Sirenomelia,

presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Gac Med Bol [Internet]. 2012 Dic [citado 2016 Sept 05]; 35( 2 ): 80-83. Disponible en: [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1012-29662012000200008&lng=es](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1012-29662012000200008&lng=es)

2. Reddy KR, Srinivas S, Kumar S, Reddy S, Prasad H, Irfan GM. Sirenomelia a rare presentation. J Neonatal Surg [serial online]. 2012 Jan- Mar [cited 2016 Jan 5];1(1):7. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4420302/>

3. López Baños L, Fernández Pérez Z, Langaney Rizo J. Sirenomelia. Rev Cubana Obstet Ginecol [Internet]. 2012 Jun [citado 2016 Nov 01]; 38( 2 ): 276-280. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0138-600X2012000200014&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2012000200014&lng=es)

4. López García A. Diagnóstico prenatal de 2 casos de sirenomelia en el primer trimestre. Rev Diagn Prenat [Internet]. 2013 [citado 2016 Nov 01]; 24:161-5. Disponible en: [https://www.google.com/cu/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwimldi6r\\_7RAhXGt\\_xoKHREDDbEQFggYMAA&url=https%3A%2F%2Fwww1.hospitalitaliano.org.ar%2Fmultimedia%2Farchivos%2Fnoticias\\_archivos%2F43%2Fpdf%2F43\\_Sirenomelia\\_-\\_en-primer-trimestre-2015.pdf&usq=AFQjCNE4ol0m42fPPLYxyTB6VB5FfREHDA&bvm=bv.146094739,d.amc](https://www.google.com/cu/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwimldi6r_7RAhXGt_xoKHREDDbEQFggYMAA&url=https%3A%2F%2Fwww1.hospitalitaliano.org.ar%2Fmultimedia%2Farchivos%2Fnoticias_archivos%2F43%2Fpdf%2F43_Sirenomelia_-_en-primer-trimestre-2015.pdf&usq=AFQjCNE4ol0m42fPPLYxyTB6VB5FfREHDA&bvm=bv.146094739,d.amc)

5. Naveena S, Mrudula C. Sirenomelia-The Mermaid Syndrome: A case report. IOSR J Dent Med Sci [serial online]. 2013 [cited 2016 Jan 5]; 7:01\_4. Available from: <http://www.iosrjournals.org/iosr-jdms/papers/Vol7-issue6/A0760104.pdf>

6. Sahu L, Singh S, Gandhi G, Agarwal K. Sirenomelia: A case report with literature review. Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol [serial online]. 2013 [cited 2016 Jan 5]; 2(3):430\_2. Available from: <http://www.scopemed.org/?jft=89&ft=89-1367756917>

7. Nosrati A, Naghshvar F, Torabizadeh Z, Emadian O. Mermaid syndrome, Sirenomelia: A case report and review of literature. J Pediatr Rev [serial online]. 2013 [cited 2016 Jan 5]; 1(1):64-69. Available from: <http://jpr.mazums.ac.ir/article-1-43-en.pdf>

8. Alaani S, Musanzikwa M, Murie AA. Sirenomelia within a one-year period at Fallujah General Hospital: two case reports. Science Journal of Clinical Medicine. [serial online]. 2013 [cited 2016 Jan 5]; 2(3): 64-67. Available from: <http://www.sciencepublishinggroup.com/journal/paperinfo?journalid=159&doi=10.11648/j.sjcm.20130203.11>

9. Rodríguez MA, Carmona de Uzcátegui ML, Chacín PB, Tovitto G, Colina A, et al. Sirenomelia. Rev Obstet Ginecol Venez [Internet]. 2007 Sep [citado 2016 Nov 05]; 67(3): 192-202. Disponible en: [http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0048-77322007000300008&lng=es](http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0048-77322007000300008&lng=es)

10. Duhamel B. From the mermaid to anal imperforation: The syndrome of caudal regression. Arch Dis Child [serial online]. 1961 Apr [cited 2016 Jan 5]; 36(186):151-155. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2012743/#>

11. Stocker JT, Heifetz SA. Sirenomelia. A morphological study of 33 cases and review of the literature. Perspect Pediatr Pathol [serial online]. 1987 [cited 2016 Jan 5]; 10:7-50. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3588246>



**Jorge Álvarez Pita:** Especialista de Primer Grado de Medicina General Integral. Asistente. Máster en Urgencias Médicas en APS. Policlínico Universitario "Luis A Turcios Lima" de Pinar del Río. ***Si usted desea contactar con el autor de la investigación hágallo [aquí](#)***

